

CARCINOMA DE PLEXO CORÓIDEO

RELATO DE UM CASO

HANS H. JAPP *

MIGUEL FARAGE FILHO **

O estudo dos tumores benignos da série epitelial dos plexos coróideos, apesar da baixa frequência na maioria das grandes séries^{3, 5, 7, 14, 15}, não oferece problema diagnóstico. As células que revestem as evaginações que formam os plexos coróideos são histogeneticamente interpretadas como sendo espongioblastos, derivados do tubo neural primitivo, que sofreram modificação morfológica e funcional. Por não reproduzirem estrutura neuroglial ou neuronal e sim epitélio diferenciado, e não perdendo seu caráter histogenético, esses tumores são classificados como paragliomas por Hortega¹ e por Zülch¹⁴. No entanto, para os demais autores são considerados gliomas e incluídos no grupo dos ependimomas e seus homólogos por Russel e Rubinstein^{12, 13}. É incluído como uma forma de ependimoma tipo IV por Kernohan⁶ ou ainda incluído no grupo dos tumores ependimo-coróideos por Roussy-Oberling¹¹. Topográfica e histogeneticamente são classificados por Polak⁹ no grupo dos tumores do anexo do cérebro.

São tumores aceitos como mais frequentes em crianças e adolescentes. O ventrículo lateral é local habitual em crianças e o quarto ventrículo mais frequente nos adultos. São infrequentes nos demais ventrículos.

Os tumores ficam situados em áreas de maior concentração anatômica de plexos coróideos, formando massas globulares, ajustadas às cavidades, de coloração acinzentada ou rosa acinzentada, semelhante à face materna placentária. Em nível microscópico, são formados por papilas com eixo conjuntivo-vascular que suporta uma camada de células colunares ou cúbicas. As células lembram o plexo normal com a ausência de cílios e blefaroplastos. Podem ser vistos cílios em algumas áreas. Não é vista invasão nem implantação^{2, 6, 9, 12, 13, 15}.

A forma maligna dos tumores primários de plexo coróideos é de interpretação duvidosa e de diagnóstico controvertido. São frequentes no ventrículo lateral esquerdo e têm rápida evolução. No entanto, os critérios microscópicos e biológicos para a sua aceitação variam desde a maior prolife-

Trabalho realizado na Unidade de Anatomia Patológica do 1.º Hospital Distrital de Brasília: * Patologista e Diretor do Centro de Tumores do Sistema Nervoso; ** Neurocirurgião.

Nota dos autores — Agradecemos ao Prof. Moisés Polak a confirmação diagnóstica do presente caso.

ração celular revestindo as papilas e cordões que invadem o tecido cerebral, passando por simples perda da diferenciação, com atipias, até critérios rigorosos, como presença de mitoses atípicas, necrose, hemorragia, tendência infiltrativa e completada com dados de necrópsia.

O propósito dos autores é relatar um novo caso de carcinoma do plexo coróideo que preenche as condições estabelecidas principalmente por Polak⁹ e Rubinstein^{12, 13}.

OBSERVAÇÃO

C.A.S.S. (Reg. n.º 200.154), sexo masculino, branco, com 3 anos de idade, admitido em 02-02-70 no 1.º Hospital Distrital de Brasília, com história de cefaléia e vômitos surgidos há 5 meses e aumento do perímetro cefálico. Crises convulsivas em todo o dimídio esquerdo. Fraqueza nos membros superior e inferior esquerdo. Não conseguia deambular. *Exame neurológico* — Criança apática não reagindo ao meio ambiente. Perímetro cefálico aumentado. Fundoscopia com estase de papila bilateral. Hemiparesia esquerda. Babinski bilateral. O exame radiológico mostrou aumento dos diâmetros cranianos e diastase de sutura. A ventriculografia foi difícil e o ar só permanecia no ventrículo lateral esquerdo e não penetrava no direito. O paciente, em péssimas condições, evoluiu para o óbito em 8 dias.

Exame neuropatológico — Exame NPT. 168.70 (autópsia 08.70). O cérebro, sem fixação, pesava 1.450 g. Leptomeninges opacificadas, apagamento dos sulcos e achatamento das circunvoluções. Após a fixação em formol a 10%, os cortes coronais mostraram acentuada dilatação do ventrículo lateral esquerdo e do 3.º ventrículo. O ventrículo lateral direito estava ocupado por extensa massa de superfície granulosa, consistência firme e de coloração acinzentada, alternada com áreas de hemorragia, necrose e cisto de conteúdo gelatinoso. O tumor, com cerca de 14 x 8 x 6 cm, de bordos indistintos, se estendia e invadia a substância branca adjacente ao ventrículo envolvendo o lobo temporal e parietal direito e os núcleos da base do mesmo lado. O estudo microscópico mostrou extenso tumor com estrutura papilar, de revestimento multiestratificado, com células irregulares, pleomorfismo nuclear e hiper cromatismo, com raras figuras de mitose atípicas, suportadas por eixo conjuntivo-vascular com nítida membrana basal óptica PAS positiva e de reticulina. Em outras áreas havia perda da diferenciação da estrutura papilar com o tumor assumindo disposição glandular. Foram vistas extensas áreas de necrose e invasão do tecido nervoso adjacente ao ventrículo. Conclusão histopatológica: carcinoma do plexo coróideo.

COMENTARIOS

Rokitansky, em 1844, citado por Lewis⁸, foi o primeiro a reconhecer a rara ocorrência das formas malignas de tumores de plexo coróideo. Em 1971, Russel e Rubinstein¹² analisaram dois casos de carcinoma de plexo coróideo. Zülch¹⁵ examinou e aceitou como sendo de forma maligna dois casos de Cardauns e Von Hoytema. Os três autores aceitam com reserva os diagnósticos de tumores malignos de plexo coróideo em adultos até que seja excluída a possibilidade de metástases, principalmente, do aparelho respiratório. Lewis⁸, examinando os dois casos de Russel e Rubinstein, e acrescentando um novo caso pessoal, revisou a literatura até 1961 e aceitou como válido o diagnóstico de carcinoma de plexo em somente 10 dos 40 casos publicados. Recentemente, Rubinstein¹³ informou ter examinado 6 casos de carcinoma em crianças entre 2 a 4 anos.

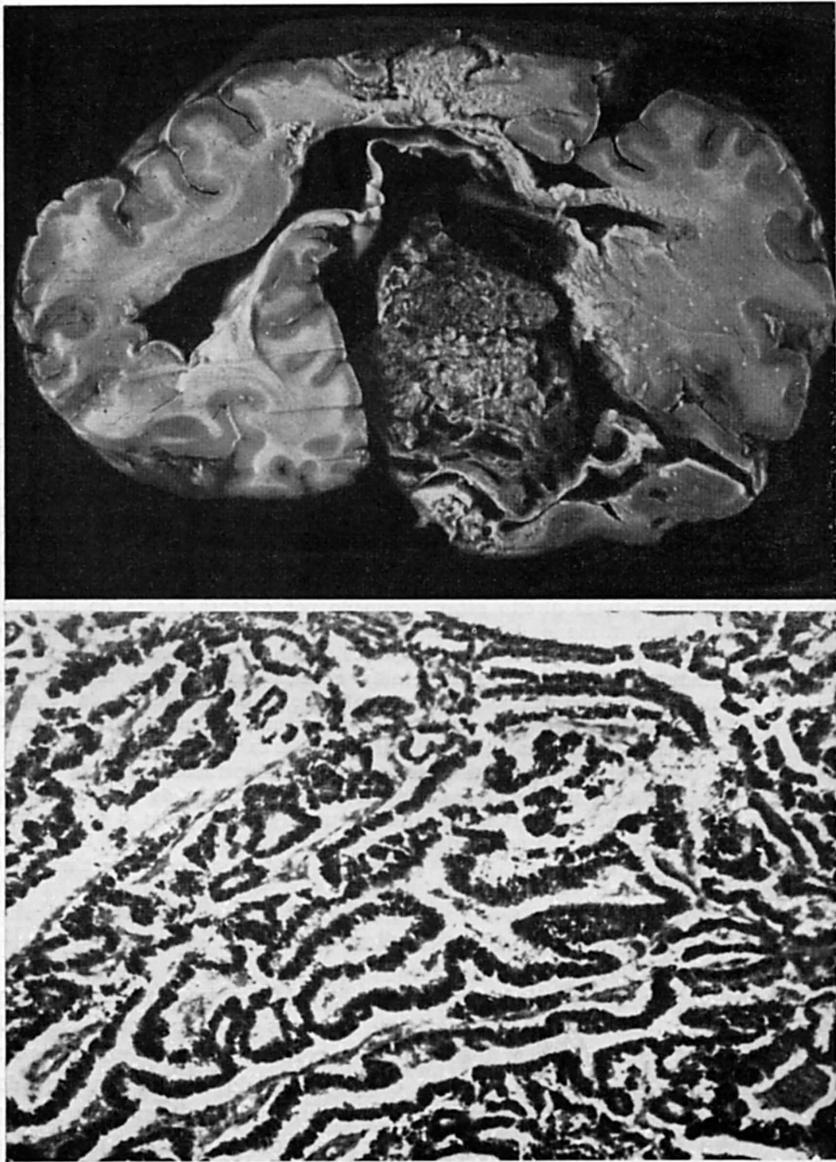


Fig. 1 — Na parte superior, corte coronal do cérebro mostrando tumor ao nível do ventrículo lateral direito; na parte inferior, aspecto histológico do tumor mostrando intensa proliferação papilar, multiestratificação do epitélio de revestimento, hiper cromatismo e pleomorfismo celular (H.E. pequeno aumento).

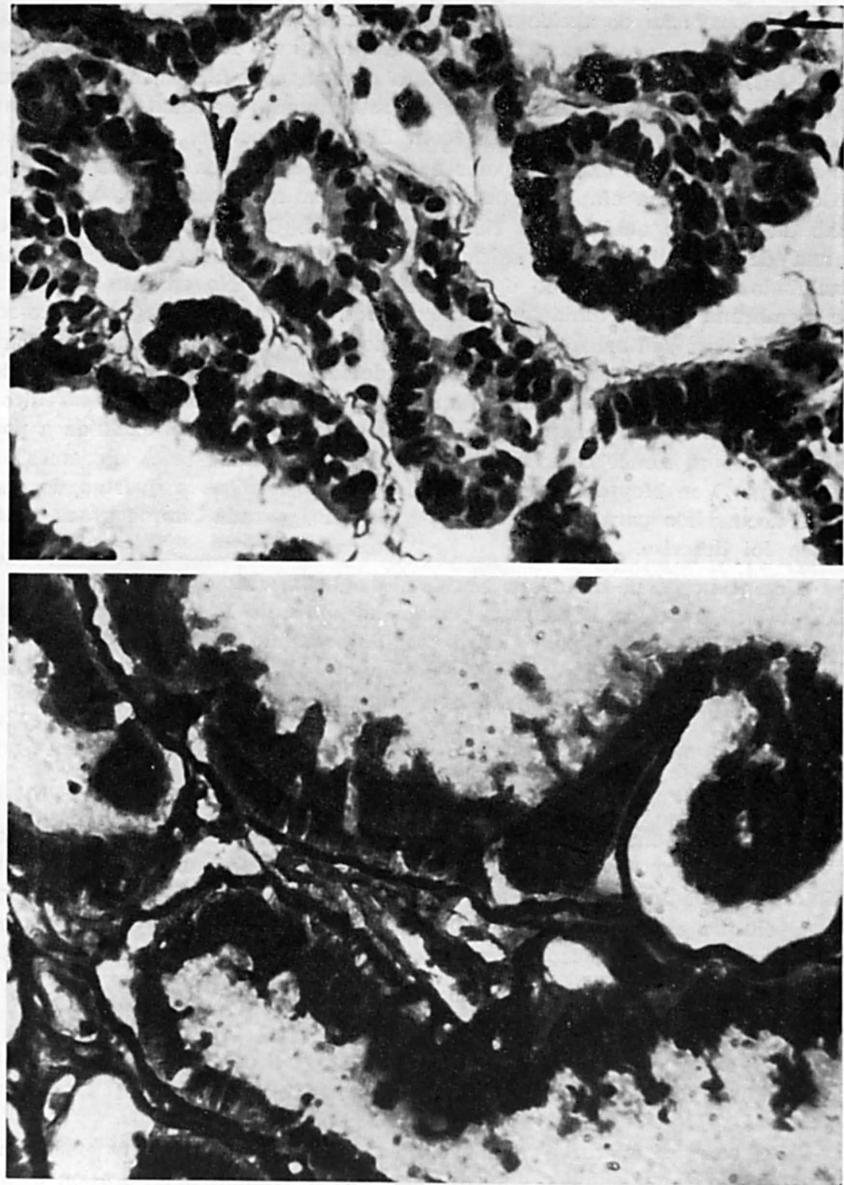


Fig. 2 — Na parte superior, aspecto histológico do tumor mostrando perda da diferenciação papilar e formação de estruturas glandulares (H.E. médio aumento); na parte inferior, aspecto histológico do tumor mostrando a presença de membrana basal reticulínica como suporte do revestimento celular (Gomori; grande aumento).

As rigorosas condições exigidas por Lewis para aceitação do diagnóstico incluem a invasão do tecido nervoso, perda da diferenciação da arquitetura papilar e aquisição de graus de anaplasia citológica. No presente caso, tendo sido demonstrada a perda da arquitetura papilar, com formação de estruturas glandulares, exagerada proliferação do revestimento epitelial, hiperchromatismo e invasão do tecido nervoso, com áreas de necrose, ficam preenchidas as amplas condições exigidas pelos autores menos rígidos até aos mais rigorosos. Na segunda etapa foi demonstrada a natureza conjuntivo-vascular do eixo da papila e ausência de fibras neurogliais. Foi distinguida uma membrana de reticulina, PAS positiva, como suporte do revestimento celular, excluindo a possibilidade do ependimoma papilar¹⁰. No entanto, a presença de membrana de reticulina somente exclui os tumores de linhagem neuro-ectodérmica, pois o seu achado é também demonstrado em carcinomas e sarcomas. Não foi possível determinar a presença de implantação de tumor em outras áreas. No presente caso, com tumor situado no ventrículo lateral direito, com evolução rápida para o óbito, em criança de 3 anos, foi excluída a possibilidade de um tumor como causa possível de uma metástase. Podemos afirmar, como Von Hoytema e Winckell⁴, que nas crianças a questão do carcinoma secundário para plexo coróideo pode ser ignorada porque o seu achado nunca foi descrito.

Nos tumores de natureza nervosa, diagnosticados principalmente no 1.º Hospital Distrital de Brasília e demais hospitais do Distrito Federal, foram coletados 370 tumores pelo Centro de Tumores do Sistema Nervoso, entre 1962 e 1975, tendo sido registrados dois casos de papiloma do plexo coróideo e o presente caso de carcinoma de plexo coróideo.

RESUMO

É relatado um caso de carcinoma de plexo coróideo em paciente com 3 anos de idade, com hipertensão intracraniana. Sem um claro diagnóstico clínico, o paciente evoluiu para o óbito, em 8 dias. O exame neuropatológico do cérebro e estudo histopatológico do tecido removido, revelou um tumor maligno do plexo coróideo, de extrema raridade no sistema nervoso central.

SUMMARY

Carcinoma of the choroid plexus: a case report

The case of a three-years-old male with intracranial hypertension is reported. Without a clear clinical diagnosis, a gradual deterioration occurred before his death, 8 days later. The neuropathological examination of the brain revealed a tumor with indistinct borders at the right lateral ventricle, with granulous surface, pink-gray colour, irregular necrotic and hemorrhagic areas, invading the adjacent brain tissue. The histopathological study revealed a malignant variant of the choroid plexus tumor, of extreme rarity

in the central nervous system. The biological and histological criteria accepted by Lewis, Rubinstein and Polak for the correct diagnosis of this type of tumour are discussed.

REFERENCIAS

1. DEL RIO HORTEGA, P. — Estructura e sistematización de los gliomas e parangliomas. Arch. Esp. Onc. 2:411, 1932.
2. DEL RIO HORTEGA, P. — Anatomia microscopica de los tumores del sistema nervioso central y periferico. Actas del Primer Cong. Int. de Cancer, Madrid, 1933.
3. DASTUR, D. K. — The broad field of neuropathology. Neurology (India) 15:51, 1967.
4. HOYTEMA, G. J. VAN & WINCKEL, W. E. F. — Zur Frage des primären Plexuskarzinoms. Zbl. Neurochir. 17:353, 1957.
5. ITO, T. — Pathology of the brain tumors. Acta Pathol. Jap. 8:415, 1958.
6. KERNOHAN, J. W. & SAYRE, G. P. — Tumors of the Central Nervous System. Atlas of Tumor Pathology. Sec. X — Fasc. 35-37, Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C., 1952.
7. WOSS, W. Th. & MILLER, M. H. — Intracranial Tumors of Infants and Children. George Thieme Verlag, Stuttgart, 1971.
8. LEWIS, P. — Carcinoma of the choroid plexus. Brain 90:177, 1967.
9. POLAK, M. — Blastomas del Sistema Nervioso Central e Periferico. Lopes Libreros Editores, Buenos Aires, 1966.
10. POLAK, M.; SANCHEZ, J. S.; GOLONBEK, M. & HERREO, L. — Consideraciones acerca de la llamada membrana basal. Arch. Fund. Roux-Ocefa 5:67, 1971.
11. ROUSSY, G. & OBERLING, C. — Histologic classification of tumors of the central nervous system. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) 27:1281, 1932.
12. RUSSEL, D. S. & RUBINSTEIN, L. J. — Pathology of Tumours of the Nervous System. Third edition. Edward Arnolds Ltd., London, 1971.
13. RUBINSTEIN, L. J. — Tumors of the Central Nervous System. Atlas of Tumor Pathology, Sec. Series. Fasc. 6. Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C., 1972.
14. ZIMMERMAN, H. M. — Introduction to Tumors of the Central Nervous System. In Jeff Minckler, ed. — Pathology of the Nervous System, Vol. II. McGraw-Hill Book Co., New York, 1971, p. 1947.
15. ZÜLCH, K. J. — Brain Tumors: Their Biology and Pathology. Springer Publishing Co., New York, 1957.

Unidade de Anatomia Patológica — 1.º Hospital Distrital — 70000 Brasília, DF — Brasil.